

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1961

THÈSE

N°

48

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Essomba Many ETOUNDI

Né le 7 mai 1928, à Yaoundé (Cameroun)

Présentée et soutenue publiquement le

196

LA MALADIE DE VAQUEZ
compliquée d'hypoxémie et d'hypercapnie
par hypoventilation alvéolaire d'origine centrale

Président : M. LEMAIRE, Professeur

I M P R I M E R I E
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1961

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1961

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Essomba Many ETOUNDI

Né le 7 mai 1928, à Yaoundé (Cameroun)

Présentée et soutenue publiquement le

196

LA MALADIE DE VAQUEZ
compiquée d'hypoxémie et d'hypercapnie
par hypoventilation alvéolaire d'origine centrale

Président : M. LEMAIRE, Professeur



IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1961

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis, Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESSEUR Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
» » (Prof. à titre personnel)	ETTORI (J.)
» » (Prof. à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Éducation physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
» » (Prof. à titre personnel)	BOURLIÈRE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon SICARD (A.)
	Cochin N...
	Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	Pitié CORDIER (G.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	Salpêtrière MOULONGUET (P.)
	Tenon LORTAT-JACOB (J.-L.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	DE GAUDART D'ALLAINES (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	MATHEY (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	DECOURT (J.)
Clinique gynécologique (Broca)	LAMY (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	MARCHAL (G.)
Cliniques médicales	N...
	Boucicaut LENÈGRE (J.)
	Broussais SOULIÉ (P.)
	Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Cochin BROUET (G.)
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
	Pitié DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine KOURILSKY (R.)

Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	DE GENNES (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	LACOMME (M.)
} Baudelocque	MERGER (R.)
} Foch (Suresnes)	VARANGOT (J.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) .	RENARD (G.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	AUBRY (M.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) . .	
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) . .	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) . .	N...
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) . .	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	N...
Embryologie	GIROUD (A.)
» (Prof. à titre personnel)	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	DE SÈZE (S.)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
» (Prof. à titre personnel)	DEPARIS (M.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIÉDELIVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
» (Prof. à titre personnel)	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
» (Prof. à titre personnel)	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (F.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
» (Prof. à titre personnel)	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	BINET (L.)
» (Prof. à titre personnel)	BARGETON (D.)
» (Prof. à titre personnel)	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
» (Prof. à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale .	LÉGER (L.)
Thérapeutique	CONTE (M.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

MM.	MM.
Anatomie	Anatomie
{ CABROL (C.)	{ BUSSER (F.)
{ COUINAUD (C.)	{ GOUYGOU (Ch.)
{ OLIVIER (G.)	{ ORCEL (L.)
Anatomie	{ PAILLAS (J.)
{ GAUTHIER-VILLARS	Anesthésiologie .
{ (Mlle P.) pr. s. ch.	{ VOURC'H (G.)

MM.

Bactériologie . . .	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) <i>pr. s. ch.</i> POLONOVSKI (J.) <i>m. conf.</i>
Biologie appl. à l'Educat. phys. et aux Sports . .	PLAS (F.)
Carcinologie . . .	DENOIX (P.) MATHE (G.)
Dermato- Syphiligraphie . .	DUPERRAT (B.)
Electro- Radiologie . . .	LEDoux-LEBARD (G.)
Hématologie . . .	BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)
Histologie	COUJARD (R.) <i>pr. s. ch.</i> MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie . . .	CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) <i>pr. s. ch.</i> CORRE-HURST (Mme L.)
Maladies infectieuses . . .	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.) <i>pr. s. ch.</i> HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail . . .	ALBAHARY (C.)
Neurologie . . .	LHERMITTE (F.)
Obstétrique . . .	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophthalmologie . .	BRÉGEAT (P.) SARAUX (H.)
Orthopédie . . .	JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino- laryngologie . . .	DEBAIN (J.)
Parasitologie . . .	CHABAUD (A.)
Pathologie chirurgicale . . .	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.)

MM.

Pathologie chirurgicale . . .	LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale . .	CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAGNE (P.) <i>m. conf.</i> CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) NICK (J.) PEQUIGNOT (H.) <i>pr. s. ch.</i> ROYER (P.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie- Puériculture . . .	JOSEPH (R.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.)
Pharmacologie . .	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie . . .	DEJOURS (P.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.) <i>m. conf.</i> <i>pr. s. ch.</i> KELLERSHOHN
Pneumo- Phtisiologie . . .	KREIS (B.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHÉ (D.)
Rhumatologie . . .	DELBARRE (F.)
Stomatologie . . .	CERNÉA (P.) CHAPUT (Mme A.) <i>m. conf. agr.</i> GRELLET (M.)
Thérapeutique . .	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.)
Urologie	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE	Clinique obstétricale . .	{ GRASSET (J.) MAYER (M.) RAVINA (J.)
Clinique chirurgicale . .	{ ABOULKER (P.) AMELINE (A.) <i>pr. s. ch.</i> HUGUIER (J.) OLIVIER (C.) PADOVANI (P.) POILLEUX (F.) ROUX (M.) VERNE (J.-M.)	Clinique ophtalmologique	{ DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique médicale	{ DOMART (A.) PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique O.R.L.	MADURO (R.)
		Clin. pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
		Clinique psychiatrique .	BARUK (H.)
		Clinique urologique . . .	KUSS (R.)
		Médecine légale	GAULTIER

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) <i>prof. sans chaire</i>
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) <i>prof. sans chaire</i>

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaires	{ Mme BEURLAND (H.), Mlle CHAINTREUIL (G.), Mme ROCHE (L.)

Conservateur en Chef	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)

Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)
---------------------------	---

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Je dédie ce modeste travail :

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

*A qui je dois tout et dont je jure de
m'inspirer toute ma vie.*

A MA MÈRE

*Puisse-t-elle trouver ici l'expression de
ma reconnaissance et de ma tendresse.*

A MA FEMME

A MES ENFANTS

Mon plus profond amour.

A TOUS LES ÉTUDIANTS D'AFRIQUE NOIRE

A MON PAYS : LE CAMEROUN

A TOUS SES FILS

Qui aspirent à une vie meilleure.

A NOTRE MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ANDRÉ LEMAIRE

Professeur Agrégé de la Chaire de Clinique Médicale
à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin des Hôpitaux

Commandeur de la Légion d'Honneur

Commandeur de la Santé Publique

Commandeur de l'Etoile Noire du Bénin

Grand-Officier de l'Ordre Royal du Cambodge

*Qui nous a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.*

En l'assurant de notre profond respect.

A MON MAITRE, R. ANDRÉ

Médecin des Hôpitaux de Paris

Directeur du Centre Départemental de Transfusion Sanguine

A MONSIEUR LE DOCTEUR BERNARD DREYFUS

Médecin des Hôpitaux de Paris

*Qui nous a inspiré le sujet de ce travail
dont l'élaboration n'en aurait pas été pos-
sible sans sa bienveillance.*

*Qu'il trouve ici le témoignage de notre
respectueux attachement et de notre pro-
fonde gratitude pour l'intérêt qu'il n'a
jamais cessé de nous témoigner.*

A TOUTE L'ÉQUIPE
DU CENTRE DÉPARTEMENTAL
DE TRANSFUSION SANGUINE

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'HIPPOCRATE, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

On connaît le retentissement sanguin de l'hypoxie chronique telle qu'en réalisent une cardiopathie congénitale avec shunt (droit-gauche), ou une bronchopneumopathie ; si bien que lorsqu'une polyglobulie s'accompagne de cyanose, on a tendance à attribuer la première à la seconde.

Or il est établi depuis quelques années qu'une polyglobulie primitive, ou maladie de Vaquez, peut secondairement se compliquer d'une hypoxie par hypoventilation alvéolaire d'origine centrale. La conséquence de ce trouble est d'entraîner une anoxémie qui va avoir tendance à augmenter encore la polyglobulie. Anoxémie, polyglobulie, hyperviscosité sanguine entraîneront une hypertension artérielle pulmonaire, en définitive un cœur pulmonaire chronique, dont la gravité viendra s'ajouter à celle de la maladie de Vaquez qui peut être alors méconnue.

La question encore controversée est celle du mécanisme de cette complication, mais il est important d'en connaître l'existence, car des sanctions thérapeutiques d'intérêt vital en découleront.

INTRODUCTION

On réunit sous le nom d'hypoventilation alvéolaire d'origine bulbaire, tous les états d'hypoventilation aiguë ou chronique provoqués par une altération organique ou fonctionnelle des centres de la régulation respiratoire, situés dans le tronc cérébral.

Dans la poliomyélite à forme bulbaire, sans dyskinésies motrices, ce syndrome d'hypoventilation a été observé dès 1951 par SARNOFF, WITTENBERGER et AFFELDT, qui ont décrit l'hypoesthésie des centres à l'excitant chimique, avec tolérance clinique paradoxale, à l'hypercapnie.

A la suite de ces observations, d'autres auteurs, en particulier les médecins de l'Hôpital Claude-Bernard, ont rapporté plusieurs cas d'hypoventilation d'origine centrale au cours des poliomyélites, des méningo-encéphalites, des syringobulbies.

Mais en dehors des affections neurologiques, on a retrouvé la même entité clinique et biologique, dans la polyglobulie primitive ou maladie de Vaquez, chez des malades examinés à l'occasion d'épisodes de somnolence à répétition et qui présentaient une cyanose permanente sans dyspnée, sans signes pulmonaires, sans hippocratisme digital. De telles observations se sont multipliées ces dernières années : NEWMANN (1951), PAN et LOWEINSTEIN (1951), Ratto BRISCORE et MORTON (1953), Howard ANCHNELOSS, COOK et RENZETTI (1955), RICHTER (1957).

Certes, si on peut facilement mettre en évidence l'origine centrale des troubles respiratoires, le diagnostic de maladie de Vaquez est souvent moins facile. Toute hypoxémie, quelle que soit son origine, peut entraîner une polyglobulie, donc toute cause d'altération du centre respiratoire peut se traduire ultérieurement par des signes identiques à ceux de la maladie de Vaquez.

Les éléments qui permettent de reconnaître ce syndrome chez les polyglobuliques sont les suivants :

- 1) Les volumes pulmonaires sont normaux, ainsi que les épreuves dynamiques.

- 2) L'existence d'une anoxémie et une hypercapnie que l'hyperventilation volontaire corrige.
- 3) L'hypoexcitabilité des centres respiratoires démontrée en faisant inhaler un mélange riche en CO_2 (5 à 7,5 %). La réponse, dans ce cas, augmentation de la ventilation-minute, est plus basse que les valeurs prévues.
- 4) La précession des signes cliniques et hématologiques sur les signes respiratoires qui n'est pas toujours facilement prouvée.
- 5) La splénomégalie, inconstante, de même que la polycythémie, atteignant les trois lignées sanguines.
- 6) L'origine centrale des troubles respiratoires.
- 7) La réversibilité, partielle ou complète, fait essentiel, des troubles cliniques et biologiques consécutifs à l'hypoventilation, après traitement de la polyglobulie.

Nous avons eu l'occasion d'observer un polyglobulique atteint d'hypoventilation alvéolaire, d'origine centrale, hospitalisé dans le Service du Professeur LEMAIRE, à l'Hôpital Saint-Antoine. On notait chez ce malade une légère cyphoscoliose, mais cette déformation thoracique n'entraîne que pour une faible part dans la limitation de la mécanique ventilatoire ; l'insuffisance respiratoire avait essentiellement pour origine la maladie de Vaquez, compliquée d'hypoventilation alvéolaire.

CHAPITRE 1

OBSERVATION DU MALADE

De Fre..., quarante ans, jardinier à Berck, entre dans le service du Professeur LEMAIRE, à Saint-Antoine, le 3 août 1960, pour polyglobulie.

Le malade présente, depuis l'âge de quatorze ans, une cyphoscoliose.

En 1958, à trente-huit ans, le malade constate une coloration violette des lèvres. En novembre 1959, cette coloration s'étend à tout le visage. A ce moment, apparaît une asthénie marquée, une somnolence post-prandiale ; la tension artérielle est à 15/10, l'urée à 0,50 g, la numération sanguine montre : G.R. : 6,5 millions ; G.B. : 6.200 ; Hb : 95 % ; V.G. : 0,70 ; hématocrite : 81 %.

En juillet 1960, l'asthénie persiste, la cyanose est plus marquée, on note une dyspnée d'effort d'apparition récente (1 étage, 100 mètres), sans dyspnée de décubitus, ni œdème malléolaire, sans douleurs de l'hypochondre droit, ni aucune manifestation pulmonaire.

La numération pratiquée à cette époque est à 7 millions de globules rouges.

Le malade est alors hospitalisé à Saint-Antoine où l'on note une cyanose du visage, des oreilles, de la langue, du pharynx, du gland. A l'examen cardiovasculaire, un petit souffle systolique d'éjection à la base, pas de galop après effort ; un éclat de B2 au foyer pulmonaire. La tension artérielle est à 15/9 ; le pouls est à 104. On note des signes périphériques d'insuffisance ventriculaire droite, des œdèmes malléolaires d'apparition récente, un foie non douloureux, débordant « quelque peu » avec reflux hépatojugulaire ; pas de signes de plébothrombose, aucun antécédent bronchitique. A l'examen pulmonaire, une submatité de la base gauche, des râles humides et secs dans toute la hauteur du champ. Il n'y a pas de grosse rate.

Le culot urinaire montre :

- hématies/minute : 172.000 ;
- leucocytes/minute : 16.500 ;
- une albuminurie importante.

La numération montre : G.R. : 6,9 millions ; G.B. : 5.200 ; Hb : 128 ; V.G. : 0,92.

La masse sanguine mesurée à l'aide des hématies marquées au chrome 51 (Docteur A. COMBRISSE) :

	MALADE	Normale
Volume sanguin total	9.150 cm ³	4.200
Volume plasmatique	3.200 cm ³	2.550
Volume globulaire	5.950 cm ³	1.650

Donc, hypervolémie plasmatique mais surtout globulaire, caractéristique de la polyglobulie, ce qui confirme un hématoците élevé à 75,5 %, une hémoglobine à 140 %.

• LES EXPLORATIONS FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES (13 août 1960 — Service du Professeur KOURILSKY)

— Radioscopie : on note un bon éclaircissement respiratoire. Assez bon obscurcissement expiratoire à droite ; à gauche, éclaircissement à l'inspiration franchement limité. Médiastin stable.

Symboles des explorations : explication

Capacité vitale (CV) : somme des volumes courant, de réserve inspiratoire et respiratoire.

Capacité totale (CT) : capacité vitale + volume résiduel déterminé par méthode de dilution gaz inerte : hélium, par exemple.

Ventilation/minute : volume courant $\times$ fréquence respiratoire.

Ventilation maximum/minute : Le sujet inspire et expire aussi profondément et aussi rapidement que possible. Le débit calculé est rapporté à la minute.

Epreuves de Tiffeneau : volume expiratoire maximum/seconde après inspiration maximum, le sujet expire sur ordre aussi profondément que possible. Seul est mesuré le volume expiré, au cours de la première seconde (VEMS).

$$\text{Le rapport } \frac{\text{VEMS}}{\text{CV}} \times 100 = \text{Indice de Tiffeneau.}$$

Equivalent respiratoire : le nombre de litres d'air respiré d'où l'organisme retire 1 litre d'oxygène.

La consommation O₂ par mn/m² : qui n'est pas une exploration fonctionnelle, dépend des oxydo-réductions cellulaires. Normal : 250 à 300 cm³.

PACO₂ : pression O₂ alvéolaire ; normal : 100 mmHg.

PACO₂ : pression partielle CO₂ alvéolaire ; normal : 40 mmHg.

PaO₂ : pression O₂ artérielle = 85 mmHg, à la normale, avec saturation artérielle de 95 %.

PaCO₂ = PACO₂ : pression CO₂ artérielle = 40 mmHg.

RÉSULTAT DES EXPLORATIONS DU MALADE

	Valeur théorique	Observée	Déficit
Capacité vitale (CV)	4,03 l	1,48 l	— 63 %
Volume expiratoire maximum-seconde (VEMS)	3,06 l	1,08 l	— 65 %
VEMS			
CV × 100	76	73	— 42 %

SANG ARTÉRIEL

	VALEUR NORMALE	RESPIRATION A L'AIR LIBRE		PENDANT INHALATION O ₂ AU MASQUE ÉTANCHE	
		Repos	Effort	Repos	Effort
Saturation HbO ₂	95 à 98	51		91	
CO ₂ total du plasma (volume %)	53 à 60	86		90	
Réserve alcaline (mEq)	23 à 25	36,2		37,3	
p _a CO ₂ mmHg	36 à 44	84,5		102,5	
pH	7,38 à 7,42	7,25		7,18	
Hématocrite	45	73			

CONCLUSION :

Insuffisance respiratoire globale très sévère avec anomalies du sang artériel : l'hypoxémie et l'hypercapnie traduisent une hypoventilation alvéolaire progressive (réserve alcaline augmentée) et chute du pH. L'inhalation d'oxygène corrige mais aggrave l'hypoventilation alvéolaire (élévation franche de la pCO₂ et accentuation de l'acidose). Elle diminue la ventilation globale qui passe de 5,51 minutes à 4,31 minutes. Le diagnostic étiologique écarte un emphysème diffus (courbe d'expiration forcée et rapide) et se prononce pour une hypoventilation alvéolaire par mécanisme central avec retentissement cardiaque.

● TRAITEMENT

L'indication du 32 P est posée (posologie : 3 mCu) avec saignées hebdomadaires de 0,75 l pour une dose totale de 3,1 l d'exsanguination par mois ; en même temps, gymnastique respiratoire pluriquotidienne et oxygénothérapie par sonde nasale, à petit débit de 0,2 l/minute contrôlé.

Au début de septembre, l'amélioration clinique est évidente, la cyanose et les œdèmes disparaissent, le teint change, les signes d'auscultation persistent. Les épreuves fonctionnelles respiratoires (1^{er} septembre 1960) traduisent une nette amélioration ventilatoire, bien que persistent l'hypercapnie et l'hypoxémie.

	Observée	Déficit
Capacité vitale	2,45 l	— 39 %
Volume expiratoire maximum-seconde	1,92 l	— 38 %
VEMS		
CV × 100	78	normal

ECHANGES GAZEUX ARTÉRIELS

	Air	O ₂ pur au masque 15 mn
Saturation HbO ₂	68,5 %	96,5 %
CO ₂ total plasma (vol. %) ..	94 vol. %	95 vol. %
PCO ₂ (mmHg)	72,5	73
RA	40 mEq	40,5 mEq
pH	7,36	7,36

Le laboratoire montre : G.R. : 5,7 millions ; hémoglobine : 100 % ; hémocrite : 60 %.

Les épreuves de volémie montrent :

V.S.T. : 6.050 cm³

V.P. : 3.400 cm³

V.G. : 2.650 cm³

Donc, nette réduction de l'hypervolémie globulaire.

• LES ÉPREUVES FONCTIONNELLES DU 13 SEPTEMBRE 1960

Un peu moins bonnes que celles du 1^{er} septembre 1960, elles restent bien meilleures au premier examen. Le tracé de ventilation spontanée conserve sa bonne amplitude et sa fréquence lente. Les gaz du sang artériel sont pratiquement identiques à ceux du précédent examen. Une hyperventilation volontaire de 4 minutes améliore de façon très notable la ventilation alvéolaire, puisqu'elle élève la saturation oxyhémoglobinée de 64 à 87 % et qu'elle abaisse la pCO₂ de 70 à 57 mHg. Cependant, le CO₂ total et la réserve alcaline restent élevés.

• L'ÉLECTROCARDIOGRAMME (30 septembre 1960 — Professeur LENÈGRE)

Rythme à 9 secondes.

AP à 70°; pas d'hypertrophie auriculaire droite.

AQRS à 110°.

AT $\neq$ 30°.

Conclusion: hypertrophie ventriculaire droite, du fait:

a) Rapport R/S en $V_1 = 8/7$ supérieur à 1.

b) Onde T négative dans les précordiales V_1, V_2, V_3 .

c) Dérivation axiale droite.

Cathétérisme le 30 mai 1960.

Pressions: pas d'hypertension artérielle pulmonaire significative; épreuve d'effort impossible.

État basal:

CAPILLAIRE	MAX.	MIN.	MOYEN	EPREUVE D'EFFORT		
				Max.	Min.	Moy.
Artère pulmonaire	28	12	6,5	25	11	18
Ventricule droit	34	4	18			
Oreillette droite						
Artère fémorale	125	82	100	118	64	84

• GAZ DU SANG ET DÉBIT CARDIAQUE

Capacité: 16,37 volumes, en contradiction avec la polyglobulie? En fait, c'est l'amélioration biologique qui est responsable de la bonne capacité et saturation à 98,06 %. Insuffisance cardiaque. Saturation artère pulmonaire: 67,7 %.

Capacité	Volume	Pourcentage
Artère fémorale	16,37	98,06
Artère pulmonaire	16,14	
Tronc	11,05	67,5
Ventricule droit:		
— pointe	9,41	57,25
— moyenne	10,15	62
— base	10,02	61,25
Veine cave supérieure	10,11	61,75
Consommation d'oxygène/mn/m ² . .	206 cm ³	
Différence artério-veineuse	5,09	
Débit systolique	6,8 l	
Index systolique	4,05 l	

En résumé, il s'agit évidemment d'une maladie de Vaquez, bien qu'il n'y ait pas de grosse rate et que la maladie soit restée méconnue jusqu'à ce qu'on découvre à l'accentuation de la cyanose des signes biologiques et hématologiques caractéristiques. Cette maladie est compliquée d'hypoventilation alvéolaire d'origine haute, responsable de la cyanose et d'insuffisance ventriculaire droite sévère. La normalisation des gaz sanguins, comme en témoigne notamment le cathétérisme, signe la réversibilité de cette hypoventilation bulbaire après saignées de 3 litres au total et P_{32} .

CHAPITRE II

OBSERVATIONS ÉTRANGÈRES

RATTO, BRISCORE et MORTON rapportent l'observation suivante :

Un malade, âgé de soixante-trois ans, a présenté des ictus récidivants attribués à la cérébrosclérose. A l'examen physique, on note un teint pourpre et des téléangiectasies, une hépatomégalie sans grosse rate et, à la radiographie, une hypertrophie cardiaque. L'examen de fond d'œil montre des œdèmes ; on trouve un signe d'Argyll-Robertson sans réaction sérologique spécifique et quelques opacités nodulaires dans les champs pulmonaires traduisant une stase. Au décours d'une hématomèse, on fait une numération qui montre : G.R. : 6,4 millions ; G.B. : 14.200 ; hémoglobine : 20,6 g pour 100 cm³ ; hématocrite : 70 % ; plaquettes : 140.000.

Le diagnostic de polyglobulie primitive est posé. Les épreuves ventilatoires, dont on verra plus loin les résultats, montrent une désaturation artérielle. Les auteurs, après avoir éliminé différentes étiologies, incriminent l'hypoventilation alvéolaire secondaire à une dépression des centres respiratoires, mais ne peuvent affirmer que cette dysrégulation centrale est consécutive à une thrombose polyglobulique.

ETUDE DE LA MÉCANIQUE RESPIRATOIRE

	<i>Normal</i>	MALADE
Capacité vitale en 1 seconde	81 %	79
» en 2 secondes	95 %	92
MBC ou VMM × 37 (volume max./mn)	107	194
Volume expiratoire max./mn	500	440
Consommation O ₂ (cm ³ /mn)	300	370
Hématocrite	46	64,2
Hémoglobine	15,6	18,6
Coefficient d'utilisation O ₂	20,9	24,9
Pression veineuse	4,11	8

ETUDE DES GAZ SANGUINS ET VENTILATION

	29-9-53	11-10-53	6-10-53
Saturation artérielle %	82	74	62
Saturation O ₂ artérielle à l'épreuve de l'hyperventilation	100	100	99,8
Saturation O ₂ artérielle à l'effort		58	
Saturation O ₂ artérielle avec 7,5 % de CO ₂ dans l'air		88	
Pression partielle de CO ₂ (mm ³ Hg) ..	75	68	62
pH artériel	7,24	7,20	7,29
Ventilation/minute	4,8 l	6,1	3,8
Volume courant	0,218 l	0,200 l	0,136
Fréquence	22	30	28

Ce malade est en acidose compensée.

* *

Walter NEWMANN rapporte 5 observations de polyglobulie primitive compliquée d'hypoventilation alvéolaire avec hypercapnie et anoxie.

• PREMIER CAS

C'est un homme de cinquante ans, la maladie débute par une gangrène distale, des hémorragies rétinienes et la splénomégalie complètent le tableau clinique. Les explorations fonctionnelles et le bilan hématologique confirment le syndrome d'hypoventilation, compliquant une polyglobulie primitive.

Le traitement consiste en saignées de 2,85 l en trois semaines, à la suite desquelles on assiste à une nette amélioration clinique et biologique.

• DEUXIÈME CAS

Il concerne un homme de trente ans venu consulter pour épistaxis récidivants, érythrose et obésité marquée. On note des hémorragies de la rétine et l'examen physique découvre une splénomégalie. Le bilan hématologique et les épreuves fonctionnelles sont identiques au premier cas. Le malade est saigné : dose totale de 2,5 l en trois semaines ; amélioration.

- TROISIÈME CAS

Un jeune noir de trente ans, venu consulter pour syndrome abdominal douloureux dont on n'a pas fait le diagnostic, est porteur d'une maladie de Vaquez connue avec grosse rate et leucocytose.

- QUATRIÈME CAS

C'est un homme de cinquante ans ayant des crises léthargiques pouvant excéder vingt heures de sommeil par jour, apathique, bradypsychique, pléthorique et présentant des troubles oculaires, de l'asthénie et une dyspnée d'effort. On note une cyanose, un ptosis bilatéral, des râles crépitants aux deux champs pulmonaires, des œdèmes déclives et quelques varicosités. L'électrocardiogramme montre une arythmie sinusale, des extrasystoles. On institue un traitement digitalique avec saignées (5,4 litres en deux semaines), ce qui amène la durée du sommeil de vingt heures à huit heures. Les lésions en foyer à l'électroencéphalogramme régressent de même et il ne subsiste que quelques ondes lentes occipitales et centrales.

- CINQUIÈME CAS

Un homme de trente ans, porteur d'une maladie de Vaquez diagnostiquée depuis 1943 (à l'époque : 9 millions G.R. avec saturation O_2 artérielle à 96 %), consulte en 1950, les troubles s'étant aggravés : léthargies, asthénie, érythrocyanose, pléthore important et manifestations oculaires (amaurose subite). On note une hypertension veineuse à 115 mHg. On saigne le malade : 4,8 litres en deux semaines, ce qui fait régresser les troubles.

EXAMENS BIOLOGIQUES ET EXPLORATIONS FONCTIONNELLES
AVANT TRAITEMENT

	1 ^{er} cas	2 ^e cas	3 ^e cas	4 ^e cas	5 ^e cas
Hématies	7 M	6,8 M	7,7 M	7,5 M	7,25 M
Hémoglobine	22	20,1	23,6	23	21,8
Hématocrite %	67	54	73	67	77
Capacité vitale (cm ³) :					
— malade	4.130	4.540	3.888	2.070	2.900
— théorique	4.130	4.860	4.180	4.070	4.940
Capacité totale (cm ³) :					
— malade	6.040	6.070	4.807	3.937	4.435
— théorique	5.450	5.810	5.210	5.390	6.160
VR M	23,7	21,2	23,8	41,4	31,1
CT × 100 T	24,4	19,8	19,8	24,4	19,8
Azote alvéolaire 2,5 % ..	1,6	2,18	1,54	2,5	1,88
MBC ou VMM × 37 %,					
M	92	115	157	62	55
l/mn T	98,4	158	118	127	164
Saturation O ₂ artérielle ..	94,4	95,5	95,4	69	65
PaO ₂ mm ³ Hg (N = 95).	87	89	104	34	38
PaCO ₂ (N = 40)	43	47	45	78	73
Volume CO ₂ plasmatique % (N = 44)	41,3	44,7	43,4	63,1	59,3
Ventilation/minute :					
— au repos (N = 3,2).	4,68	3,58	3,57	3,01	3,3
— après effort (N = 8,7)	10,8	12,5	4,33		9,48
Consommation O ₂ cm ³ / mn/m ² :					
— au repos (N = 129 ± 74)	152	180	150	144	166
— après effort (480 cm ³ ± 74)	522	775	318		454
Saturation artérielle O ₂ après exercice (N = 94- 98 %)	94,4	98	75		60,6

RESULTATS DES EXPLORATIONS FONCTIONNELLES AVANT ET APRES SAIGNEES

	1		2		3		4		5	
	avant	après	avant	après	avant	après	avant	après	avant	après
Air ambiant :										
PA O ₂ mm Hg	100	101	88	100	92	91	48	92	58	69
Pa O ₂ mmHg	87	92	89	101	104	92	34	92	38	54
Pa CO ₂ mmHg	43	43	47	40	45	47	78	43	73	58
Gradient alvéolo-capillaire	13	9	—1	—1	—12	—1	14	0	20	15
Espace mort cm ³ % du VC	35	31	24	18	22	31	42	31	27	31
Atmosphère en oxygène :										
PA O ₂								257	97	288
Pa O ₂								95	54	91
Pa CO ₂								84	69	64
Gradient alvéolo-capillaire								162	43	197

* *

Peter PARE et LOWEINSTEIN rapportent le cas suivant :

Un malade de trente-cinq ans, venu consulter pour asthénie, céphalées, anorexie, avec antécédents de rhumatisme articulaire aigu, sans localisation cardiaque, sujet à des crises de névroses obsessionnelles.

L'examen physique, outre l'obésité très marquée, note une hyperhémie conjonctivale et des hémorragies rétinienues, une hépatosplénomégalie. L'examen cardiopulmonaire est normal. Le laboratoire montre : G.R. : 6,4 millions ; V.G.M. : 106 mm³ ; G.B. : 9.200. Le médullogramme montre une hyperplasie des trois lignées.

ETUDE DES GAZ SANGUINS

Dates	Conditions	Ventilation alvéolaire	Saturation O ₂ art.	CO ₂ (vol. %)	PCO ₂	pH (mmHg)
11-2-54	Respiration air ambiant, au repos ..	1,24 l	82,2	59,8	58	7,38
11-2-54	Hyperventilation au repos (air ambiant)		100	47	34	7,53
16-2-54	Air ambiant au repos					
16-2-54	100 % O ₂ au repos.	1,3 l	85,4	64,4	60	7,40
16-2-54	30 % O ₂ + 5 % CO ₂ :	0,4 l	95	68	72	7,35
	— de 1 à 5 mn .	1,3 l				
	— de 9 à 13 mn .	2,3 l	94,2	69	69	7,35
24-2-54	Air ambiant au repos après saignées		89,3	63	63	7,36

LES EXPLORATIONS FONCTIONNELLES

	Valeur théorique	MALADE
Capacité totale	5,340 l	6,266 l
Capacité vitale	4,090 l	4,913 l
Capacité inspiratoire de réserve		3,201 l
Capacité expiratoire de réserve		1,500 l
Volume résiduel	1,250 l	1,353 l
VR		
— × 100	23,4 cm ³	21,6
CT		
Espace mort	150 à 200 cm ³	
Volume courant	500 à 600 cm ³	265 cm ³

ETUDE DE LA VENTILATION AU REPOS

	Valeur théorique	MALADE
Fréquence	11 à 14	23
Ventilation/mn au repos	2 à 2,5 l	1,24 l
Ventilation alvéolaire de repos (mn/m ²)	2 à 2,5 l	1,24 l
Ventilation maximale/mn MBC	130 l/mn	137 l/mn
Mixique intra-pulmonaire	2,5 %	5,8 %

Quotient respiratoire	1,15
Consommation O ₂ /mn	124 cm ³
CO ₂ éliminé (cm ³ /mn)	143 cm ³
Ventilation alvéolaire (l/mn/m ²)	1,7 l
Ventilation totale (l/mn/m ²)	38
Equivalent respiratoire	3,1

Ainsi, l'on notait, outre l'hypoventilation alvéolaire momentanément corrigée à l'épreuve d'hyperventilation volontaire, à l'air ambiant avec retour à la normale de la saturation O₂ artérielle, une hypoventilation marquée avec hypercapnie et acidose respiratoire à l'épreuve à l'oxygène pur avec réponse de resaturation identique à celle observée dans l'emphysème au stade d'insuffisance respiratoire ; une hyperventilation alvéolaire limitée (2,3 litres) et tardive (neuvième - treizième minute) à l'épreuve de mélange comportant 30 % d'oxygène et 5 % de CO₂.

Ce cas, identique à ceux de NEWMANN et collaborateurs, fait émettre l'hypothèse d'une dysrégulation du centre respiratoire bulbaire secondaire à une *polycythemia vera* d'évolution tardive.

* *

HOWARD, ANCHNELOSS, COOK et RENZETTI rapportent :

Observation d'un homme de trente ans, avec antécédents bronchopulmonaires, venu consulter pour polypnée avec orthopnée, cyanose et œdème des membres inférieurs ; on note une forte obésité. L'auscultation des champs pulmonaires révèle des signes de stase ; à l'auscultation cardiaque, on entend un galop droit, avec éclat de B₂. Le sujet aurait été exposé auparavant aux radiations phosphorisantes.

Le laboratoire montre : G.R. : 6,77 millions : hémoglobine : 28 g ; hématocrite : 69 ; globules blancs : 6.000. Le myélogramme montre une hyperplasie portant sur la ligne rouge. Les épreuves fonctionnelles respiratoires, une amputation marquée de la capacité vitale, après chute pondérale, mais les valeurs du spiogramme (ventilation maximum/minute, volume résiduel) excluent l'emphysème. On note un

volume courant très réduit, une désaturation artérielle en oxygène extrêmement basse associée à une hypercapnie.

A l'hémodynamie, un excès globulaire double de la volémie théorique. A l'inhalation d'oxygène, on note une augmentation de la saturation artérielle en O_2 et de la pression de CO_2 artérielle avec diminution du volume courant. La saignée et la cure hygiénodietétique amènent une amélioration clinique et biologique marquée par une saturation artérielle subnormale, une réduction de l'hypoxie et de l'hypercapnie, une augmentation notable du volume courant.

Au cathétérisme cardiaque où l'on notait des signes d'hypertension artérielle pulmonaire, avec insuffisance ventriculaire droite, l'inhalation de 99 % d'oxygène n'amène pas une resaturation complète, bien qu'il y ait baisse légère de la pression pulmonaire. Le même examen excluait un shunt intracardiaque et une sténose valvulaire.

MESURE DES GAZ SANGUINS
CORRESPONDANT AUX PÉRIODES DE SÉJOUR

	Normal	1 ^{er} séjour	2 ^e séjour	3 ^e séjour
Pression alvéolaire O_2	90	34	39	76
Pression artérielle d' O_2	85	19	33	52
$PAO_2 - PaO_2$	15	15	6	24
CO_2 plasmatique (en vol.) ..	45	70	78	63
pH	7,38	7,25	7,31	7,36

DONNÉES OBTENUES APRÈS INHALATIONS
DE 100 % D'OXYGÈNE

Période :	A		C	
Date :	1-12-54		2-8-54	
Conditions :	Repos	Inhalation	Repos	Inhalation
Pourcentage d' O_2 dans l'air inspiré	20,86	99,39	20,86	20,86
Pouls	108	108	104	80
Fréquence	29	32	24	31
Ventilation/mn	6,8	5,3	6,1	9,2
Air courant (cm^3)	169	101	185	232
$PaCO_2$	80	91	67	52
$PACO_2$	39	> 40	45	84
$PAO_2 - PaO_2$	20		12	26
Air courant	44	46	37	38
Saturation	30	89	65	87

DONNEES DU CATHETERISME INTRACARDIAQUE
AVANT ET APRES TRAITEMENT

	Normal	Cathétérisme		Après saignée 600 cm ³
Date :		1-12-54		
Surface corporelle (m ²)		2,27		
Taille (cm)		170		
Poids (livres)		266		
Fréquence cardiaque		108	120	106
Ondée systolique		85	93	108
Débit cardiaque 7		9,1	11,1	11,4
Différence artérioveineuse (vol. en %) 4,5		3,6	3	2,9
Consommation O ₂ (cm ³ /mn) .		327	336	332
Quotient respiratoire		0,73	0,74	0,74
Pression artérielle pulmonaire systolique/diastolique 30/10		104/50	96/50	94/55
Pression moyenne	15	67	65	66
Pression brachiale 30/5				
Pression moyenne :				
— auriculaire 5				22
— brachiale		144/92	136/84	115/64
PaCO ₂ (mmHg) 40		88	86	87
Saturation artérielle 94-98		32	32	37
Saturation veineuse		17	19	24

DEUXIEME CATHETERISME

	<i>Repos (contrôle)</i>			<i>Après 100 % O₂ pendant 15 minutes</i>
Surface corporelle	217 m ²			
Poids	236 livres			
Taille	170 cm			
Fréquence cardiaque	94			84
Ondée systolique	125			
Débit cardiaque	11,5			
Différence artérioveineuse (volume en %)	3,9			
Consommation O ₂ (cm ³ /mn)	359			
Quotient respiratoire	0,72			
Pression artérielle pulmonaire systo- lique/diastolique	92/49	79/44	59/35	56/33
Pression moyenne	64	60	47	41
Pression brachiale	66,15			41
PM auriculaire	15			
Brachiale	124/78	132/66		146/80
	141/65			
PaCO ₂	73			76
Saturation artérielle	68			100
Saturation veineuse	51			93

SYNTHÈSE

Les observations de NEWMANN, de PARE et LOWEINSTEIN frappent par leur similitude sur le plan clinique et biologique ; tous les malades présentent des signes patents qu'on attribue classiquement à la polyglobulie idiopathique : hémorragies rétinienues, épistaxis, hypertension veineuse, thrombose, hépatomégalie. La splénomégalie n'est pas toujours retrouvée ; le fort pannicule adipeux, dans un cas de NEWMANN, rendait sa recherche malaisée. On sait d'ailleurs que son absence n'écarte pas ce diagnostic. Outre l'hémogramme et des épreuves de volémie perturbée, on note chez la plupart de leurs malades des manifestations neurologiques que l'on attribue souvent à l'hypercapnie : somnolence (vingt heures de sommeil dans un cas de NEWMANN), bradypsychie, irritabilité, manifestations thymiques. Des investigations cliniques et biologiques ont écarté l'hyperglobulie par anoxie secondaire : atteinte bronchopulmonaire, cardiopathie congénitale avec shunt. On notait chez la plupart des malades, une forte obésité. La saignée massive a été bénéfique dans la plupart des cas.

Sur le plan des épreuves fonctionnelles respiratoires, on relève une limitation ventilatoire plus ou moins marquée, une anoxie anoxémique et hypercapnie par hypoventilation alvéolaire. La saturation artérielle, déjà réduite au repos, diminuée à l'épreuve d'effort, est corrigée à l'hyperventilation volontaire ou par inhalation d'oxygène pur, ce qui accentue la rétention de CO_2 .

Ces constatations rejoignent celles que nous avons décrites dans notre observation. La normalisation de la saturation artérielle, dans la plupart des cas évoqués, avec chute de la pCO_2 , confirme la réversibilité sinon totale du moins partielle du syndrome.

On peut faire les mêmes remarques à propos du malade de RATTO, BRISCORE et MORTON, qui était porteur de séquelles paralytiques et de troubles mnésiques importants par thrombose cérébrale, chez lequel

le diagnostic de polyglobulie primitive avait été évoqué (teint pourpre, hépatomégalie, atteinte oculaire, bicythémie franche à l'hémogramme, avec une hématocrite à 70 et hémoglobine à 20). Sur les épreuves fonctionnelles respiratoires, la seule anomalie était une désaturation artérielle qui, aux divers examens, était à 82 % (29 septembre 1953), 62 % (6 octobre 1953), 74 % (21 octobre 1953); une saturation totale à l'épreuve d'hyperventilation, respectivement à 100 %, 100 % 98 %; une saturation à l'effort à 58 %. Ce malade était en acidose compensée. La paCO_2 était à 75 mHg (29 septembre 1953), 68 mHg (11 octobre 1953), 62 mHg (6 octobre 1953). Les auteurs évoquent ainsi, à l'origine de cette hypoventilation, une dysrégulation centrale, sans toutefois se prononcer quant à la genèse de ce trouble.

Howard ANCHNELOSS, COOK et RENZETTI ont de même posé le diagnostic de polyglobulie primitive chez un malade en l'absence d'une grosse rate, d'une hyperleucocytose et d'hyperplaquettose, mais sur la foi de l'hyperplasie sanguine et médullaire de la série rouge et d'une hypervolémie nette. Ce malade était en outre porteur d'une affections pulmonaire dyspnéisante avec cyanose et œdèmes de déclivité, des signes cliniques, électriques et de cathétérisme de défaillance droite. Quant aux épreuves pulmonaires, la seule limitation ventilatoire portait sur la réduction du volume courant, traduisant une hypoventilation alvéolaire, ce qui éliminait un emphysème. La désaturation artérielle cédait à l'inhalation d'oxygène, ce qui s'accompagnait d'une augmentation de la pression partielle de CO_2 artérielle. La normalisation du volume courant et de la saturation de l'hémoglobine ont fait rapprocher leur cas de celui de NEWMANN et collaborateurs, PARE et LOWEINSTEIN, RATTO, BRISCORE, MORTON du nôtre.

Tous ces auteurs donnent une étiologie commune à l'hypoxie : une hypoesthésie des centres à l'excitant chimique, ce qui entraîne une hypoventilation alvéolaire avec diminution du volume courant ; le maintien de la perfusion dans les zones hypoventilées, selon ANCHNELOSS et collaborateurs, déterminerait une anoxémie résultant de ce court-circuit veino-artériel. La non-saturation totale à l'oxygène « pur » serait à mettre, toujours pour leur cas, au compte d'une congestion pulmonaire surajoutée. Ces auteurs rejoignent dans leurs conclusions celles de NEWMANN et collaborateurs, Peter PARE, MORTON, qui insistent sur le rôle de l'hypoesthésie des centres à l'origine de l'hypoventilation dans les cas de polyglobulies primitives.

CASSELS, de l'Université de Chicago, tire les conclusions suivantes d'une étude sur les polycythémies secondaires et primitives :

a) 7 à 17 malades atteints de polyglobulie primitive désaturent franchement au-dessous de la normale.

b) Sous oxygène, le volume de ce gaz dans le sang artériel est le même que chez le sujet normal, ce qui élimine un court-circuit droit-gauche de cardiopathie à l'origine de cette désaturation.

Enfin, Thomas HORNBEIN et A. ROSS créent artificiellement, chez un adulte jeune, une polyglobulie par transfusion et suivent les effets biologiques dont les conclusions se résument à ceci :

a) L'hématocrite veineux, à 45,9 avant toute transfusion, se maintient entre 59 et 61 pendant la surcharge globulaire et revient à 43-44 après saignée.

b) La ventilation est réduite de façon notable à la phase hyperglobulique et beaucoup plus réduite à l'effort ergométrique.

c) Cette réduction est fonction du pourcentage d'oxygène inhalé, plus marquée avec un mélange à 14 % d'O₂ qu'avec l'air ambiant (la ventilation est déjà réduite à l'air ambiant).

d) A l'oxygène « pur », on note peu de changement ventilatoire.

e) Le niveau de travail à l'ergomètre est une fonction linéaire de la réduction ventilatoire.

CONCLUSION

L'observation que nous avons rapportée est un cas de maladie de Vaquez, compliquée d'hypoventilation alvéolaire d'origine bulbaire. La déformation thoracique, légère chez ce malade, n'est pas à l'origine de la limitation ventilatoire. On relève dans la littérature quelques cas analogues de maladie de Vaquez, déjà comme se compliquant d'hypoventilation alvéolaire, ou révélée par la complication : la cyanose, la tendance à l'hypersomnie dans un premier stade, la dyspnée d'effort, puis continue avec signes d'insuffisance ventriculaire droite, dans un second stade, en sont la conséquence. Cette hypoventilation alvéolaire comporte une formule biologique qui doit la faire reconnaître.

Le traitement de la maladie de Vaquez (saignées et P_{32}) fait disparaître la majorité des troubles respiratoires et cardiaques. Cette réversibilité, totale ou partielle, est le meilleur argument en faveur de la nature secondaire à la maladie de Vaquez de l'hyposensibilité du centre bulbaire de la respiration, souligne tout l'intérêt pratique de cet épisode.

Quant à la nature de la maladie, certains auteurs incriminent une lésion bulbaire à l'origine de l'hypoxie. La question reste donc entière ; cependant, au dossier de la maladie de Vaquez, il faut verser le fait biologique que 40 % des malades présentent une hypoxémie.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
LEMAIRE

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- AUCHNELOSS, COOK and RENZETTI. — Clinical and physiological aspects of a case of obese, polycythemia vera and alveolar hypoventilation. (*J. Clin. Investigation*, 1955, 34, 1552.)
- RATTO, BRISCORE (O.), MORTON (W.A.). — Anoxemia secondary to polycythemia and polycythemia secondary to anoxemia. (*American Journal Medicine*, 1955, 19, 958-965.)
- CASSELS (D.E.). — Les gaz sanguins artériels, la courbe de dissociation de l'oxygène et l'équilibre acide-base dans la polycythémie vera. (*Journal Clin. Investigation*, 1953, 32, 1, 52-59.)
- HORNBEIN (Thomas) and LOOS (Albert). — Effects of polycythemia on respiration. From the laboratory of thoracic physiology, Washington, University School of Medicine. (*J. Appl. Physiology*, 1958, 12, 1, 86-90.)
- Dysfonction cardiorespiratoire et polycythémie chez des malades atteints d'une forte obésité. (*The Mayo Clinic*, 1957, 32, 21, 585-590.)
- NEWMANN (W.) and coll. — Pulmonary function studies in polycythemia vera. (*American Journal of Medicine*, 1951, 11, 706-714.)
- RICHTER. — The syndrome of alveolar hypoventilation and primary depression of respiratory center. (*New England J. Med.*, 1957, 2561, 165.)
- COURNAND (A.), FISHMAN (A.P.), SAMET (P.). — Ventilatory drive in chronic pulmonary emphysema. (*Am. Journal Medicine*, 1955, 19, 533-542.)
- Effects of exchanges in altitude of hematopoietic activity. (*Medicine*, 1951, 30, 197.)
- BALDWIN (E. de F.), RICHARDS (D.W.). — Pulmonary insufficiency. Physiological classification, clinical methods of analysis, standard values in normal subjects. (*Medicine*, 1948, 27, 243-278.)
- Valeur des signes cliniques pour la conduite de la ventilation artificielle en clinique avec l'appareil d'Engström. (*Thèse*, Paris, Denise Jouasset, 1957.)
- RAPIN (M.). — Les hypoventilations alvéolaires d'origine bulbaire. (*Presse Médicale*, 1958, 66, 767-769.)
- COBB (L.A.), KRAMER (R.J.), FUNCH. — Circulatory effects of chronic hypervolemia in polycythemia vera. (*J. Clin. Investigation*, 1960, 39, 11, 1722-1728.)

0836